ITEM 304 : TUMEUR MAXILLO-MANDIBULAIRE

<table>
<tr><td>Clinique</td><td colspan="3">- Tuméfaction, déformation osseuse (visible ou palpable)
- Douleur (généralement peu intense)
- Signes de compression : exophtalmie, obstruction nasale, nerveuse (paresthésie/anesthésie du nerf alvéolaire inf)
- Retentissement dentaire : absence d'une/plusieurs dents, malposition dentaire, mobilité dentaire
- Fracture pathologique (rare)
➙ Signes de malignité : évolution tumorale rapide, mobilité/chute dentaire, anesthésie du V, douleurs, ulcération cutanée ou endobuccale, trismus, AEG</td></tr>
<tr><td rowspan="6">Explorations complémentaires</td><td colspan="3">- Orthopantomogramme : affirme l'existence d'une tumeur osseuse
- TDM avec et sans injection : précision des rapports de la tumeur avec les structures voisines (sinus maxillaire, cavité orbitaire, fosses nasales, canal du nerf alvéolaire inférieur), avec les racines dentaires, destruction corticale
- IRM : extension tumorale osseuse et extra-osseuse, référence pour évaluer l'efficacité du TTT après chimiothérapie
- Scintigraphie au technétium 99 : si suspicion de tumeur polyostotique</td></tr>
<tr><td>Caractéristique</td><td colspan="2">- Destruction localisée de l'os (majorité des tumeurs) : zone d'ostéolyse, lacune osseuse
- Lésion mono-ostotique ou polyostotique : dysplasie fibreuse, granulome éosinophile, myélome
- Lésion isolée ou autres atteintes mandibulaires/maxillaires : chérubinisme, kyste épidermoïdes d'un syndrome de Gorlin, histiocytose X, lymphome
- Localisation caractéristique : kyste médian mandibulaire ou alvéolaire, kyste palatin médian, kyste du canal nasopalatin, progonome mélanotique, kyste globulomaxillaire, tumeur nerveuse</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Aspect bénin/malin</td><td>Aspect évocateur d'une tumeur bénigne</td><td>- Contours bien définis avec liseré d'ostéo-condensation, contenu homogène
- Amincissement/effacement de la corticale
- Réaction périostée lisse et régulière, refoulement des dents voisines
- Rhizalyse (lyse des racines dentaires)</td></tr>
<tr><td>Aspect évocateur d'une tumeur maligne</td><td>- Contours mal définis
- Contenu hétérogène : formation kystique, masse tumorale et travées osseuses
- Destruction de la corticale et du périoste, avec réaction périostée spiculée, en « rayons de soleil » et envahissement des parties molles
- Lyse alvéolaire péri-dentaire (dent flottante)</td></tr>
<tr><td>Lésions particulières</td><td colspan="2">- Cavité idiopathique de Stafne (perforation osseuse) : image claire, en dessous du canal dentaire, dans la région angulaire de la mandibule, arrondie/ovalaire, ou encoche à concavité inférieure du bord basilaire de la mandibule
- Dystrophie osseuse de la maladie de Paget du sujet âgé : image condensante, intéressant surtout le maxillaire et la voûte crânienne, avec élargissement osseux
- Dent incluse : kyste dentigère ou améloblastome, kyste épidermoïde, tumeur de Pindborg</td></tr>
<tr><td>Histologie</td><td colspan="2">➙ La clinique et l'imagerie sont parfois suffisant pour le diagnostic de lésion dysplasique ou bénigne
- Biopsie obligatoire si aspect malin, doute diagnostique ou indication chirurgical</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Kyste</td><td colspan="3">= Cavité intra-osseuse dont la paroi est revêtue d'épithélium sécréteur</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Kyste d'origine dentaire</td><td>Kyste inflammatoire</td><td>= Radiculo-dentaire, kyste latéral ou kyste résiduel (si dent avulsée) : le plus fréquent
- A la suite d'une infection dentaire : carie, pulpite, nécrose
- Rx : image lacunaire radio-claire, homogène, bien limitée, de taille variable, avec une fine bordure d'ostéo-condensation périphérique, appendue à une dent
- TTT : énucléation chirurgicale, avulsion ± obturation radiculaire de la dent causale</td></tr>
<tr><td>Kyste dentifère</td><td>= Folliculaire, péri-coronaire, corono-dentaire :
- Rx : image radio-transparente, arrondie, à limite nette ± liseré de condensation périphérique, entourant la couronne d'une dent incluse ou l'ensemble d'un germe</td></tr>
<tr><td>Kyste épidermoïde</td><td>= Dérivés des restes épithéliaux de la lame dentaire
- Rx : image lacunaire uni-/multiloculaire, entourée d'une ligne d'ostéo-condensation
- Syndrome de Gorlin : kyste épidermoïde maxillaire, naevomatose basocellulaire et anomalies osseuses</td></tr>
<tr><td rowspan="2">Kyste d'origine non dentaire</td><td>Kyste fissuraire</td><td>= Par inclusion épithéliale au niveau des fentes faciales embryonnaires
- Topographie : - Kyste globulomaxillaire : entre incisive latérale et canine supérieure
- Ligne médiane : kyste médian maxillaire, mandibulaire ou palatin</td></tr>
<tr><td>Kyste du canal nasopalatin</td><td>- Rx : image lacunaire médiane rétro-incisive supérieure, en forme de « cœur », le plus souvent cerclée d'un liseré dense</td></tr>
</table>

<table>
<tr><td rowspan="6">Tumeur bénigne</td><td rowspan="5">Origine dentaire</td><td rowspan="4">Amélo-blastome</td><td colspan="2">= Tumeur épithéliale dérivée des cellules de l'émail (améloblaste) : âge = 15-30 ans, situé à la mandibule dans 80% des cas, surtout dans la région angulo-mandibulaire
- Tumeur bénigne, à développement progressif, à point de départ endo-osseux, puis souffle la corticale et s'extériorise</td></tr>
<tr><td>SF</td><td>- Douleur, mobilité dentaire, accident de surinfection, fracture spontanée
- Ulcération avec bourgeonnement tumoral dans la cavité buccale
➙ Tumeur bénigne (sans extension à distance) à malignité locale (infiltration des parties molles sans refoulement), récidive fréquente
➙ Risque de dégénérescence en épithélioma adamantin</td></tr>
<tr><td>Rx</td><td>- Image kystique uniloculaire à contours nets ± dent incluse
- Image multiloculaire : en « bulle de savon » ou « nid d'abeille »
- Vaste image lacunaire avec cloisons de refend</td></tr>
<tr><td>TTT</td><td>- Bilan TDM/IRM
- Exérèse avec marges passant à distance de la lésion avec pose de prothèse mandibulaire dans le même temps si besoin</td></tr>
<tr><td>Autres</td><td colspan="2">= Généralement diagnostiquée sur l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire
- Tumeur mésodermique : myxome ou fibromyxome odontogène, fibrome odontogène, cémentoblastome, cémentome, dysplasie cémentaire péri-apicale
- Tumeur épithéliale/mésenchymateuse : odontome (hamartome), généralement < 25 ans</td></tr>
<tr><td>Non dentaire</td><td colspan="3">- Tumeur osseuse : ostéome ostéoïde, ostéoblastome, ostéome (de localisation cranio-faciale très fréquente)
- Tumeur cartilagineuse : chondrome, ostéochondrome, chondroblastome, fibrome chondromyxoïde
- Tumeur conjonctive : fibrome, dysplasie fibreuse (localisation crânio-faciale fréquente)
- Tumeur à cellules géantes : tumeur à myéloplaxie, chérubinisme
- Autres : angiome, tumeur nerveuse, lipome intra-osseux, kyste anévrismal, kyste osseux essentiel</td></tr>
<tr><td rowspan="7">Tumeurs malignes</td><td colspan="2">Ostéosarcome</td><td>= Tumeur primitive de l'os, 50% entre 10-20 ans
- SF : douleur, tuméfaction
- Rx : remaniement osseux diffus sans limite nette, avec plages d'ostéolyses et d'ostéo-condensation, rupture corticale, éperon périosté, image d'ostéogénèse en « feu d'herbe »
- TTT : chimiothérapie puis chirurgie ± chimiothérapie post-opératoire ± radiothérapie</td></tr>
<tr><td colspan="2">Chondro-sarcome</td><td>= Tumeur primitive produisant du cartilage tumoral (exclusif ou à composante fibroblastique)
- Surtout > 40 ans, localisation crânienne ou maxillaire peu fréquente
- Rx : lacune centrale ± volumineuse, polylobée, irrégulière, corticale grignotée
- TTT : chirurgie en urgence</td></tr>
<tr><td colspan="2">Fibrosarcome</td><td>= Tumeur de différenciation fibroblastique, sans élaboration de tissu ostéo-cartilagineux
- Rx : image lytique (ostéoyse ou lacune géodique)
- PEC identique à l'ostéosarcome</td></tr>
<tr><td colspan="2">Sarcome d'Ewing</td><td>= Tumeur ectodermique, très rare au niveau de la face, surtout de l'enfant et de l'adolescent
- Bilan : TDM, IRM, scintigraphie au Tc, TDM du thorax, biopsie au trocart et ponction médullaire multiple, recherche de translocation 11-22 ou 21-22, cryoconservation du sperme
- TTT : chimiothérapie 1ère , chirurgie d'exérèse, puis chimiothérapie adjuvante ± radiothérapie</td></tr>
<tr><td colspan="2">Hémato-sarcome</td><td>= Maladie de Hodgkin et lymphome malin
- Lymphome de Burkitt : zones larges d'ostéolyse, ave rupture corticale et spicules osseux perpendiculaires au périoste
- Myélome multiple (maladie de Kahler) : lésions ostéolytiques multiples, sans liseré d'ostéocondensation</td></tr>
<tr><td colspan="2">Lésion métastatique</td><td>= Principalement de la mandibule, moins fréquemment du maxillaire
- Lésion lytique ± bien limitée, avec rupture corticale fréquente, et parfois réaction périostée
- Image ostéo-condensante ou mixte plus rare (prostate, sein, poumon)</td></tr>
<tr><td colspan="2">Origine dentaire</td><td>- Carcinome et sarcome odontogénique : exceptionnelles</td></tr>
</table>